BEITRAG

ZUR

CASUISTIK DER BLUTERGELENKE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÆSIDIUM VON

Dr. **P. BRUNS**

O. Ö. PROF. DER CHIRURGIE UND VORSTAND DER CHIRURG. KLINIK IN TÜBINGEN

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU TÜBINGEN

VORGELEGT VON

P. LINSER

APPROB. ARZT

TÜBINGEN 1896

H. LAUPP'SCHE BUCHHANDLUNG

BEITRAG

ZUR

CASUISTIK DER BLUTERGELENKE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÆSIDIUM VON

Dr. P. BRUNS

O. Ö. PROF. DER CHIRURGIE UND VORSTAND DER CHIRURG. KLINIK IN TÜBINGEN

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU TÜBINGEN

VORGELEGT VON

P. LINSER

APPROB. ARZT

TÜBINGEN 1896

H. LAUPP'SCHE BUCHHANDLUNG

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552309_0212

Meinen lieben Eltern

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet.

Meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Bruns spreche ich für die freundliche Überlassung des Materials sowie für seine gütige Unterstützung meinen tiefgefühltesten Dank aus.

P. Linser.

Seit dem grossen Aufschwung, den unsere Wissenschaft in diesem Jahrhundert genommen hat, ist die Hämophilie stets im Vordergrund des Interesses gestanden. Zuerst zusammengeworfen mit all den verschiedenen hämorrhagischen Erkrankungen ist sie, namentlich durch Nasse [1]), zur selbständigen Krankheit erhoben worden. Dieser Forscher stellte auf Grund seiner Erfahrungen über die eigentümliche Art und Weise der Vererbung das die Hämophilie vor allen anderen hämorrhagischen Erkrankungen unterscheidende Gesetz auf, dem Grandidier [2]) folgende Fassung gab:

„Männer, welche aus Bluterfamilien stammen, erzeugen, wenn sie selbst Bluter sind, mit gesunden nicht aus einer Bluterfamilie stammenden Frauen meist, wenn sie selbst nicht Bluter sind, fast immer gesunde, nicht hämophile Kinder. Frauen, welche aus einer Bluterfamilie stammen, haben dagegen, auch wenn sie selbst nicht Bluter sind, fast immer, wenn auch nicht lauter hämophile Kinder".

1) Horn's Archiv 1820, pag. 385.

2) Grandidier. Die Hämophilie oder die Bluterkrankh, Leipzig 1877.

Dieses Gesetz hatte, obwohl von den meisten Autoren mehr oder weniger modificiert, doch bei der Mehrzahl Annahme gefunden. Erst in neuerer Zeit versuchte man es wieder, die Hämophilie mit den anderen hämorrhagischen Erkrankungen zusammenzustellen und W. Koch [1]) ist es namentlich, der mit der Lehre von dem parasitären Ursprung aller dieser Erkrankungen die Hämophilie mit Scorbut, Morbus maculosus Werlhofii, Purpura u. A. unter der grossen Rubrik der „Bluterkrankheit" auf eine Stufe gestellt hat.

Trotzdem diese Erklärung uns die Rätsel der Hämophilie unzweifelhaft um vieles verständlicher machen würde, so können wir uns doch nicht der Ansicht verschliessen, dass eben die oben betonte, überaus eigentümliche Art der Vererbung der Hämophilie eine ganz besondere Stellung anweist, ganz davon abgesehen, dass die angeführte Lehre eine vorerst noch durchaus unbewiesene Hypothese ist. Wir betrachten die Hämophilie als eine von den hämorrhagischen Erkrankungen durchaus verschiedene Krankheit und verlangen für sie als ein hauptsächliches und unerlässliches Symptom die hereditäre Belastung des jeweils an ihr Erkrankten.

Wenn uns auch so die Hämophilie als ganzes vorerst dunkel bleibt, so sind wir doch in den letzten Jahren den einzelnen Erscheinungsformen derselben mit unserer Erkenntnis entschieden näher gerückt. Als eine unter diesen besonders ins Auge fallende Erscheinung war von jeher die eigentümliche Art der Gelenkerkrankungen bei den Blutern bekannt. Schon früher strebte man nach einer Erklärung für dieselbe; allein es fehlte an Autopsien, und so begnügte man sich mit der Bezeichnung: Rheumatismus oder Pseudorheumatismus. Aber auch nachdem solche Autopsien schon vorlagen, verzichtete man nicht auf diese Erklärung, schreibt doch Immermann [2]) noch im Jahre 1879: „Ein genauer Bescheid, ob Blutergüsse in die Gelenkhöhle bei Blutern wirklich vorgekommen sind, kann nicht gegeben werden, zumal Sektionsbefunde über diesen Punkt nicht vorliegen". Auch noch in einer Veröffentlichung vom Jahre 1889 [3]) findet man diese Anschauung vertreten. Trotzdem finden wir, dass schon Dubois [4]) die Ursache desselben in einem Bluterguss in die Gelenkkapsel suchte. Die erste Autopsie eines Blutergelenks

1) W. Koch. Die Bluterkrankh. in ihren Varianten. Deutsche Chir. Bd. 12.

2) Immermann. Ziemssen's Handbuch der spez. Pathol. und Therap. 2. Aufl. 1879. pag. 521.

3) Fischer. Zur Kenntnis der Hämophilie. In.-Diss. München 1889.

4) Dubois. Gaz. méd. de Paris 1838. pag. 43.

ist in einer unter Virchow's Auspicien im Jahre 1857 gearbeiteten Dissertation [1]) beschrieben, jedoch leider nur sehr dürftig als Nebenbefund erwähnt: „Fast die ganze Synovialmembran des Kniegelenks war mit rötlichem Pigment bedeckt". Eine weitere Veröffentlichung brachte Horand [2]), dessen Befund um so interessanter ist: Frischer Hämarthros im linken Knie, rechts ein älterer mit Veränderungen des Gelenkknorpels wie bei Gelenkrheumatismus. In anderen Gelenken liessen sich ähnliche Veränderungen feststellen.

Auch auf anderem Wege war die Anwesenheit von Blut in den befallenen Gelenken konstatiert worden. Lebert [3]) beschreibt einen „Tumor aneurysmaticus", der bei einem erwiesenen Bluter nach einer Luxation des Daumens durch die Reposition zu Tage gefördert wurde. Reinert [4]) sah im Gefolge einer kolossalen Anschwellung eines solchen Gelenkes einen sehr starken Bluterguss aus demselben. Eine ähnliche Angabe findet sich bei Assmann [5]).

Die ersten genaueren Angaben über unsern Gegenstand lieferte Bokelmann [6]) auf Grund der eingehendsten Untersuchung eines Falles der König'schen Klinik. Wir werden auf diese Arbeit noch des öftern rekurrieren müssen. Seitdem finden sich nur wenige weitere Erhebungen über unsern Gegenstand. Zielewicz [7]) erwähnt einen Fall, der sich infolge eines Operationsversuchs verblutete; er fand im Gelenk nichts als lockere Blutkoagula. In neuester Zeit erschien noch eine Veröffentlichung aus der Breslauer Klinik von Rosner [8]) über einen Fall von Blutergelenk, bei dem durch Probepunktion Hämarthros konstatiert wurde, sowie ein gleicher Fall von Forcelles [9]). Auch in unserem 3. Fall entleerte sich mittels des Troicarts reines Blut aus dem Gelenk.

Ein grosses Verdienst hat sich König erworben, indem er in einem klinischen Vortrag über „die Gelenkerkrankungen bei Blutern mit besonderer Berücksichtigung der Diagnose" [10]) auf die grosse Aehnlichkeit der Blutergelenke in einem bestimmten Entwicklungs-

1) Lemp. De Hämophilia. Inaug.-Dissert. Berol. 1857.
2) Lyon médical. Dec. 1871.
3) Lebert. Med. chir. Review 1838. pag. 226.
4) Reinert. Inaug.-Dissert. Göttingen 1869. pag. 12.
5) Assmann. Inaug.-Dissert. Berlin 1869. pag. 9.
6) Bokelmann. Inaug.-Dissert. Göttingen 1881.
7) Zielewicz. Centralblatt für Chirurg. 1893. Nr. 16.
8) Rosner. Inaug.-Dissert. Breslau 1895.
9) A. of Forcelles. Centralblatt für Chirurg. 1896. Nr. 1.
10) Sammlung klin. Vorträge. Nr. 36. 1892.

stadium mit einem „Tumor albus“ hinweist, ein Umstand, der praktisch von der grössten Bedeutung ist. Hat er doch in seiner Klinik 3mal zur Annahme einer tuberkulösen Gelenkentzündung und zu einem entsprechenden operativen Eingriff verleitet, dem in 2 Fällen die betreffenden Kranken erlagen.

Auch in der Bruns'schen Klinik fanden 2 Fälle von ausgesprochenen Blutergelenken Aufnahme, denen ich noch einen 3. anreihen kann. Der Güte meines hochverehrten Lehrers, Herrn Prof. Dr. P. Bruns, verdanke ich die Erlaubnis zur Veröffentlichung derselben.

1. Fall.

Bernhard, Christian, 14½ J. alt, aus Freudenstadt, befand sich schon vor 7 Jahren einige Zeit in der Klinik. Er hatte damals infolge eines Schlages auf den linken Handrücken eine starke Schwellung der Hand und des Vorderarmes bekommen. Als dieselbe nach 8 Tagen verschwand, zeigte sich eine ausgesprochene Lähmung der Hand. Die Finger stellten sich in Flexionskontraktur in den Interphalangealgelenken. Auch das Handgelenk war leicht volar flektiert. Die Hand fühlte sich kühler an und war ziemlich atrophisch; Sensibilität herabgesetzt. Während seines Aufenthalts in der Klinik blutete Pat. einmal profus aus der Nase. Dann zeigten sich an verschiedenen Stellen spontan Sugillationen. Im Stuhlgang wurden Blutcoagula gefunden. Am Unterschenkel und Kniegelenk traten geschwulstförmige Hämatome auf. Ausserdem wiederholte Schwellung im Talocruralgelenk. Bezüglich der Gelenkschwellungen erfuhr man von seinen Angehörigen, dass solche schon vom 2. Lebensjahre an den obern und untern Extremitäten auftraten und immer einige Tage unter Fieber und Schmerzen bestanden.

Nach seiner Entlassung aus der Klinik, wo während einer 3monatlichen Behandlung sich keine Besserung der Lähmung an der l. Hand gezeigt hatte, schwollen wieder die verschiedensten Gelenke teils spontan, teils nach einem Trauma an, so die Knie-, Ellbogen-, Fuss-, Handgelenke und einmal auch das l. Hüftgelenk. Dagegen ging die Lähmung und Kontraktur der l. Hand ohne Zuthun wieder zurück. Nasenbluten trat wieder sehr häufig und profus ein, so dass er oft 1—1½ L. Blut auf einmal verlor. Im Juli 1894 schwoll in derselben Weise wie früher das l. Kniegelenk des Patienten. Diesmal ging die Schwellung aber nicht wie sonst nach einigen Tagen zurück, sondern blieb bestehen. Dazu trat schnell Beugung im Knie und Pat. konnte bald das Bein nicht mehr strecken. Ganz derselbe Prozess trat im September am r. Knie ein. Pat. liegt seitdem immer im Bett. Schwellungen sind in diesen kontrakten Knien nicht mehr aufgetreten; auch bestehen jetzt keine Schmerzen mehr wie anfangs.

Stat. praes. (1. III. 95): Sehr magerer, für sein Alter schlecht entwickelter

Knabe mit feiner weisser Haut, blauen Augen, blonden Haaren. Die linke Hand ist wieder normal. Das r. Ellbogengelenk ist zu beiden Seiten des Olecranon etwas aufgetrieben (19 cm Umfang). Die Bewegungen sind jedoch zur Zeit ungestört. Die Gegend der Kniegelenke ist beiderseits stark verdickt, links auf Druck schmerzhaft. In beiden Kniegelenken

hochgradige, spitzwinkelige Kontrakturen; links Flexionsstellung von ca. 45°; jeder Extensionsversuch ist von den heftigsten Schmerzen begleitet; rechts lässt sich die Kontraktur bis auf 1 R. ausgleichen. Beide Beine sind hochgradig atrophisch. Hüft- und Fussgelenk passiv frei beweglich. Sonst sind zur Zeit keine Abormitäten am Körper oder den Gelenken zu erkennen.

Es wird die Streckung des r. Kniegelenks mit Gewichts-Extension begonnen, die gut ertragen wird; schon nach 8 Tagen beträgt die Streckung erheblich über 1 R. Plötzlich tritt Schwellung beider Ellbogengelenke auf mit Schmerzen und Bewegungsbehinderung, die Konturen sind beiderseits verstrichen und die Gelenke gleichmässig rechts und links aufgetrieben (Umfang 22,5 cm). Nach 8 Tagen sind diese Gelenke wieder frei,

Pat. blutet dagegen stark aus einer kariösen Zahnwurzel. Gleich darauf schwillt das l. Handgelenk. Anfang April tritt ein mässiger Erguss ins l. Ellbogengelenk ein, bei Bewegungen starkes Reiben. Das Gleiche wiederholt sich nach einigen Tagen am r. Ellbogengelenk. Nun schwillt das l. Fussgelenk an. Das r. Bein wird mit einer Flexion von 150° eingegypst. Mitte April entsteht ein leichter Erguss ohne besondere Schmerzen im l. Handgelenk. Am l. Bein muss ein Extensions- und ein Suspensionsversuch wegen starker Schmerzen aufgegeben werden. Anfang Mai tritt im l. Handgelenk ein leichter Erguss ein. Der Gypsverband am rechten Bein wird entfernt behufs weiterer Extension. Beim Abnehmen eines solchen Heftpflasterextensionsverbandes entsteht eine starke Blutung aus einer oberflächlichen Abschürfung, die erst durch Eisenchlorid zu stillen ist. Mitte Mai zeigen sich mehrfach subkutane Hämorrhagien am Oberschenkel und Vorderarm. In dem extendierten l. Knie tritt leichter Erguss ein; ebenso im rechten Ellbogen. Im Juni findet sich Erguss im l. Handgelenk, dann eine mächtige Schwellung mit grosser Schmerzhaftigkeit im linken Ellbogengelenk. Nach 3 Wochen ist diese wieder weg. Rechts Gypsverband in Flexionsstellung von 150°. Links ist keine Besserung erzielt. Pat. wird am 23. VII. entlassen.

2. Fall.

N. N., 8 J. alt. Den sehr genauen, von den Angehörigen des Knaben geführten Aufzeichnungen über den Krankheitsverlauf entnehme ich folgendes: Patient war gesund und kräftig bis zum Alter von drei Jahren, abgesehen von Verletzungen, hervorgerufen durch einen Fall, wobei starke Blutungen aus Mund und Nase auftraten. Im Juli 1889 trat eine Schwellung am rechten Fussgelenk auf, der eine solche des rechten Knies folgte. Dabei war Fieber und starke Schmerzen vorhanden. Nach 14 Tagen waren die Schwellungen verschwunden. Nicht lange nachher traten die gleichen Erscheinungen am l. Knie auf, dann im r. Handgelenk und Vorderarm. Im März 1890 schwoll wieder unter grossen Schmerzen das l. Knie an, ebenso im November, wobei auch der Unterschenkel erheblich geschwollen war. Im Mai 1891 trat auf einen Fall hin starke Anschwellung des r. Knies ein. Dasselbe wiederholte sich im Juni zweimal nach Auffallen aufs Knie. Im August verletzte sich Pat. durch Fall auf die linke Seite und es trat hier eine faustgrosse Geschwulst auf, ohne sonderliche Beschwerden zu machen. Im Oktober war eine Verdickung des r. Fuss- und Kniegelenkes zu verzeichnen, ohne dass Pat. gefallen wäre. Im März 1892 trat wieder auf Fall mehrmals Schwellung im l. Knie auf, im Mai im l. Arm, der rot und blau unterlaufen war und stark schmerzte. In der nächstfolgenden Zeit wiederholten sich Schwellungen im r. und l. Knie, im l. Fussgelenk und in der grossen Zehe. Ende März 1893 bildete sich in der Wadengegend rechts eine Geschwulst, die nach 8 Tagen wieder verschwand. Dann kam wieder eine Anschwellung im l.

Fussgelenk und, während Pat. noch das Bett hütete, im l. Knie, so dass also hier die Entstehung ohne Fall sicher ist. Hierauf folgten wieder Schwellungen am Oberschenkel und im r. und l. Knie. Anfangs Januar 1894 schwoll das l. Schultergelenk, Ellbogen- und Handgelenk an. Im März fiel Pat. in der Schule, worauf wieder unter heftigen Schmerzen und Fieber sich eine grosse Geschwulst am l. Knie bildete. Während dieser Zeit hatte er sehr heftige anhaltende Blutungen aus einem Zahn. Auch im April schwoll das l. Kniegelenk wieder an, ohne dass Pat. am Gehen verhindert gewesen wäre. Erst nach einigen Tagen traten heftige Schmerzen auf. Diesmal verringerte sich die Schwellung nur wenig und es trat sofort wieder erneute Schwellung ein. Pat. hat jetzt keine Schmerzen mehr, doch kann er das Bein nicht strecken und kann nicht gehen.

So wurde er im Mai 1894 in die Sprechstunde des Herrn Professor Dr. Bruns gebracht. Das l. Kniegelenk war stark aufgetrieben, von pseudofluktuierender Konsistenz. Die Haut darüber war blass, glänzend wie bei einem Tumor albus; dabei stand das Knie in starker Flexionskontraktur. Es wurde den Eltern des Pat. vorgeschlagen, den Kranken behufs näherer Untersuchung und Anlegung eines Extensionsverbandes einige Zeit in der Klinik zu lassen. Allein dieselben gingen nicht darauf ein.

Im April 1895 hatte ich Gelegenheit, den Kranken nochmals zu untersuchen. Derselbe ist ein etwas zarter, aufgeweckter Knabe von blasser Gesichtsfarbe, blonden Haaren, grossen blauen Augen. Er hatte auch seither immer noch periodische Schwellungen der Gelenke zu überstehen gehabt, besonders am r. Knie. Auf Bettliegen und Ruhigstellen der befallenen Extremitäten, sowie Eiswasserumschläge gingen dieselben jedoch immer bald wieder zurück. Bei meinem Besuche fand ich das l. Knie frei von Schwellung. Die Kondylen der Femur traten unter den sehr dünnen Hautdecken sehr deutlich hervor und scheinen verdickt. Der Unterschenkel ist nach hinten subluxiert. Die sehr kleine Patella ist nach aussen dislociert und sitzt der Vorderfläche des Condylus ext. femoris auf. Die Bewegungen im Kniegelenk sind frei und ohne Reibgeräusche, jedoch kann aktiv und passiv nur bis zu einem Winkel von 160° extendiert werden. Gleichzeitig besteht Genu valgum von 165°. Der Umfang des Gelenkes beträgt 27 cm gegen 28 cm rechts. Die Muskulatur des linken Beines ist etwas atrophisch. Trotzdem geht der Kranke mit etwas Beckensenkung und Pes equinus leicht und ohne Schmerzen.

Die sonstigen Gelenke sind normal, abgesehen von einer erst vor zwei Tagen eingetretenen Schwellung des r. Ellbogengelenks, welche vom Pat. auf einen Sturz vom Stuhl, wobei er auf den ausgestreckten rechten Arm fiel, zurückgeführt wird. Die Gegend dieses Gelenks ist leicht aufgetrieben (18 cm : 14 cm links). Die Farbe der Hautdecken ist normal. Die Konsistenz weich. Das Gelenk steht in leichter Flexionsstellung und kann nur mit Schmerzen ausgiebiger bewegt werden.

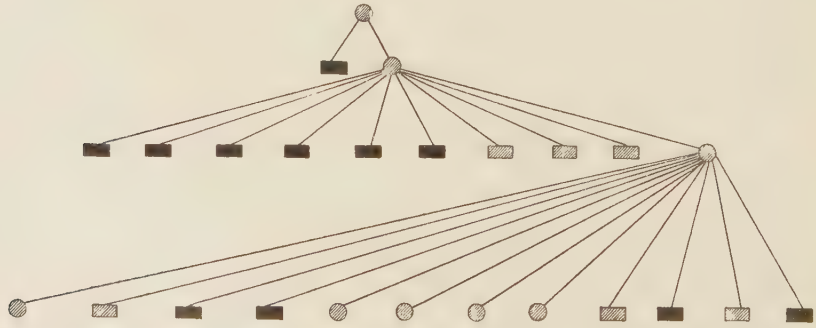
Der Pat. giebt an, er fühle sich gegenwärtig entschieden wohler, und führt dies auf die geringere Häufigkeit der Bluteranfälle, und besonders der Gelenkschwellungen gegenüber früherer Zeit zurück. Auch die Eltern des Pat. stimmen darin überein, dass der Kranke nicht mehr so viel unter hämophilen Affektionen zu leiden habe als früher.

3. Fall.

H. H., 6½ Jahre alt, Bruder des vorigen Patienten. Zufällig fand ich bei der Untersuchung des Kranken N. N. die gleichen Symptome bei dessen Bruder ausgeprägt. Er hat dasselbe Aeussere wie sein Bruder und leidet auch an häufigen Blutungen bei Verletzungen besonders auch aus der Nase. Vor einem Jahre schnitt er sich im Spiel in den Daumen; dabei blutete er mehrere Tage hindurch, so dass er einige Zeit in Lebensgefahr schwebte. Auch er leidet an häufig auftretenden Gelenkschwellungen. Dieselben befielen fast alle Gelenke, besonders stark aber das r. Knie- und Fussgelenk. Bei Gelegenheit eines solchen Ergusses in das r. Knie machte der Arzt den Versuch, mittels eines Troicarts die Flüssigkeit aus dem Gelenk zu entleeren. Dabei hat sich ca. ½ L. reines Blut als Inhalt ergeben. Im Gefolge dieses Eingriffs trat später Vereiterung des Gelenkes ein und dieses steht jetzt in einem Winkel von 170° fest in knöcherner Ankylose. Quer über das Gelenk von einem Kondyl zum andern zieht eine Kette kleiner narbiger Einziehungen. Die Muskulatur der Extremität ist atrophisch. Das untere Ende des Femur erscheint vergrössert und nur von dünnen Hautdecken überzogen. Der Kleine geht wie sein Bruder mit Spitzfuss und leichter Beckensenkung. Zur Zeit findet sich sonst, ausser einem ältern Blutextravasat am l. Oberschenkel, nichts Abnormes.

Was die hereditäre Belastung anlangt, so liess sich im ersten Falle feststellen, dass dieselbe von mütterlicher Seite übertragen ist (vergl. Fig. 1). Zwei Brüder der Mutter sind an

Fig. 1.

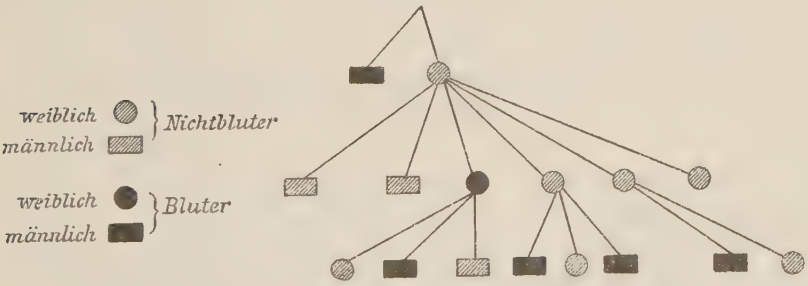


Verblutung gestorben, von den sieben anderen waren noch vier

Bluter. Die Mutter des Patienten hatte 12 Kinder, 7 Söhne und 5 Töchter. Das älteste Kind ist unser Pat. Ein jüngerer Bruder starb an Verblutung; es waren auch bei ihm Gelenkschwellungen vorhanden. Ausserdem sind noch zwei Brüder starke Bluter und leiden an Blutergelenken; einer hat auch Kontraktur im Kniegelenk.

Ueber unsere beiden anderen Fälle liess sich nur folgendes eruieren: die Eltern derselben sind sehr zurückhaltend mit Angaben über dieses ihr Familienunglück und suchen soviel als möglich zu verheimlichen. Auch hier rührt die Krankheit von mütterlicher Seite her. Die Mutter selbst ist gesund, desgleichen zwei jüngere Schwestern, während die ältere dritte Schwester an schweren Nasen- und Zahnfleischblutungen litt. Die zwei Brüder der Frau haben nie mit Blutungen zu thun gehabt, ebensowenig deren Kinder. Unter den Kindern der zwei verheirateten Schwestern zeigen die Mädchen keine Abnormitäten; dagegen ist in der einen Familie der einzige, in der anderen Familie, deren Mutter selbst Bluterin ist, der eine von zwei Knaben ein exquisiter Bluter. Auch hier sind Gelenkschwellungen an der Tagesordnung. Weiter rückwärts ist der Grossvater und dessen Familie intakt; auch von der Grossmutter, die einzige Tochter war, ist nichts sicheres zu erfahren; nur von einem Bruder derselben geht aus der Erzählung hervor, dass derselbe Bluter war und an einer Blutung nach Zahnextraktion starb.

Fig. 2.



Ehe ich zur Besprechung der Fälle übergehe, möchte ich die Frage berühren, ob die Gelenkerkrankungen häufig bei Blutern zu finden sind oder ob sie nur zu den Ausnahmen gehören. Man könnte annehmen, dass letzteres der Fall wäre, wenn man die spärliche Litteratur der Blutergelenke gegenüber der enormen Menge von Veröffentlichungen über andere Kapitel der Hämophilie betrachtet. Trotzdem ist die Beteiligung der Gelenke bei der Bluterkrankheit

recht häufig. Es ist natürlich unmöglich eine genaue Statistik von Fällen aufzustellen, in denen dieser Gelenkerkrankungen Erwähnung gethan ist, und diese dann in Vergleich mit der Gesamtzahl der Fälle von Hämophilie zu bringen. Dafür ist die Zuverlässigkeit und Genauigkeit der einzelnen Angaben zu verschieden; besonders ist auch die richtige Deutung dieser Erkrankungen noch so neuen Datums, dass ein solcher Versuch nicht entsprechenden Erfolg haben würde.

Ich habe mich deshalb bemüht die Häufigkeit der Blutergelenke in einzelnen genauer beschriebenen Bluterfamilien zu erforschen. In den von mir beschriebenen Familien leiden die sämtlichen Bluter der jüngsten Generation an Gelenkschwellungen. Aehnlich ist auch das Resultat bei den von Stahel[1]) beschriebenen Bluterfamilien von Wald. Hier sind von der Familie Müller unter 6 Söhnen 5 in den ersten 3 Lebensjahren gestorben an Verblutung: der eine Ueberlebende litt an ausgesprochenen Blutergelenken. Die Familie Kindlimann bestand aus 10 Söhnen, von denen 8 von Gelenkschwellungen befallen waren. Endlich verlor auch die Familie Koller 5 Söhne von 8 vor dem vierten Lebensjahr an Verblutung; nur zwei erreichten ein mittleres Alter, und davon litt einer an Blutergelenken. Von den 17 Blutern der Familie Mangel, die Lossen[2]) veröffentlicht hat, starben 9 an Verblutung und zwar 2 im ersten Jahre, 7 zwischen 1—7 Jahren. Von den übrigen litten 5 an Gelenkschwellungen.

Wenn auch die vorstehenden Zusammenstellungen keinen Anspruch auf Vollständigkeit machen können, so geht doch aus ihnen klar hervor, dass Blutergelenke zu den häufigsten Erscheinungsformen der Hämophilie gehören und dass diejenigen Bluter zu den Ausnahmen zählen, die nicht an solchen leiden.

Gehen wir nun unsere Fälle nochmals an Hand der Abhandlung König's durch. Er unterscheidet für die Blutergelenke drei Entwicklungsstadien: 1) das der ersten Blutung, 2) das der Entzündung, 3) das regressive Stadium. Wir finden unsere Fälle in vollster Uebereinstimmung damit. Schon mit dem zweiten Lebensjahre — ich halte mich bei dieser Vergleichung vor allem an den zweiten Fall — sahen wir teils ohne jede Ursache, teils nach einem unbedeutenden Trauma Schwellungen der Gelenke an den unteren und

1) Stahel. Inaug.-Dissert. Zürich 1880.
2) Zeitschrift für Chirurg XVII. pag. 358.

oberen Extremitäten auftreten. Anfangs bilden sich dieselben immer nach einigen Tagen wieder zurück, ohne eine Funktionsstörung zu hinterlassen. Nach und nach mehren sich diese Anfälle, besonders an den Knieen treten sie häufig auf. Hier an dem linken Kniegelenk tritt 4 Jahre nach dem ersten Erguss das zweite Stadium der Panarthritis auf und als Folge derselben findet sich bei der Nachuntersuchung nach einem Jahr Subluxation nach hinten und Genu valgumstellung. Dagegen ist die Beweglichkeit des Gelenkes nicht vollständig aufgehoben, sondern nur eine durch die abnorme Stellung der Gelenkenden zu einander bedingte Beschränkung derselben vorhanden. Bei weitem ungünstiger waren die Folgen dieser Panarthritis für unsern ersten Patienten: Mit hochgradiger, spitzwinkliger Kontraktur beider Kniegelenke kommt er in die Klinik und hier gelingt es nur durch monatelange Extension sein rechtes Knie bis zu einem Winkel von 150° zu strecken. Bei diesem Patienten ist aber interessant die Erfahrung, dass seit dem Eintritt der Kontrakturen erst wieder auf Anlegung der Extensionsverbände hin geringe Schwellung an einem der vorher von solchen so sehr bevorzugten Kniegelenke entstanden ist.

Auch bei dem Knaben N. N. geben die Eltern an, dass die Neigung zu Gelenkschwellungen in der letzten Zeit nach Ablauf der Panarthritis abgenommen habe. Es spricht dies einerseits für die Deutung, dass mit dem Eintritt regressiver Vorgänge in den Gelenken selten oder nie frische Ergüsse mehr folgen. Andererseits gewinnt man bei Durchsicht der Litteratur über vorliegenden Gegenstand den Eindruck, als ob auch mit zunehmendem Alter die Neigung zu solchen Gelenkaffektionen bei den Blutern erheblich abnehme. Grandidier[1]) bringt eine Zusammenstellung derselben in verschiedenem Alter:

„In Beziehung auf das Alter, sagt er, worin die Gelenkschwellungen zuerst auftreten, sind die Angaben verschieden; gewöhnlich heisst es, sie wären schon in früher Jugend erschienen; spezielle Angaben darüber sind: im 1.—6. Jahre 2mal; im 1. und 2. Jahre je 2 mal, im 4. Jahre 1mal, im 5., 6., 8., 9. Jahre je einmal, im 11. Jahre 2mal, im 13., 14., 20., 47. Jahre je einmal".

Diese Zusammenstellung scheint mir wenig den thatsächlichen Verhältnissen zu entsprechen. Die Quellen, aus denen Grandidier seine Zahlen schöpft, entstammen alle einer Zeit, wo die Lehre von

1) Grandidier, pag. 98.

dem rheumatischen Ursprung dieser Gelenkerkrankungen noch gang und gebe war. Es war deshalb dieser Befund für die damaligen Beobachter durchaus nebensächlicher Natur und man findet darum meist nur die Bemerkung: Patient litt früher viel an Gelenkschwellungen. Aus den genauen Aufzeichnungen dagegen ergiebt sich immer, dass schon in früher Jugend, meist von dem Alter an, wo die Kinder laufen lernen, Gelenkschwellungen hervorgetreten sind. Solche genaue Aufzeichnungen, wo der Kranke schon vor dem Auftreten dieser Erscheinungen in Beobachtung stand, sind allerdings nur in sehr geringer Anzahl vorhanden. Es liegt mir in dieser Beziehung nur noch eine Arbeit vor. Der Verfasser Ripke[1]) war in seiner Eigenschaft als Hausarzt in der Lage, eine Bluterfamilie zu beobachten und er führte über seine Erfahrungen ein Tagebuch. Bei dieser Gelegenheit beschreibt er in sehr typischer, mit unserem Falle durchaus homologer Weise bei einem Knaben dieser Familie, einem ausgesprochenen Bluter, den er mit 2 Jahren in Behandlung bekam, die sich von diesem Alter an in einer Reihe von Jahren immer erneuernden Anfälle von Gelenkschwellungen. Auch hier bildete sich in verschiedenen Gelenken das erste und zweite König'sche Stadium aus, jedoch ohne dass beim Abschluss der Beobachtungen das dritte Stadium schon deutlich zu erkennen gewesen wäre. Wenn wir so mit der Annahme, dass das erste Auftreten von Gelenkschwellungen bei Blutern meist in die ersten Lebensjahre fällt, wohl kaum fehl gehen dürften, so wollen wir damit die Angabe anderer Autoren, dass solche zuerst in fortgeschritteneren Jahren entstanden seien, nicht ohne weiteres für unrichtig erklären.

Es ist von Bedeutung für diese Frage, zu versuchen, die Aetiologie dieser Gelenkblutungen etwas aufzuklären. Tillmanns hat die Angabe gemacht, dass Blutungen innerer Organe, die vor mechanischen Insulten geschützt liegen, so gut wie nie vorkämen. Mechanische Insulte kann man aber auch für die Extremitäten und ihre Gelenke vor ihrem stärkeren Gebrauche, d. h. vor dem gehfähigen Alter ziemlich ausschliessen. Mit Eintritt dieses Alters aber ist die Gefahr mechanischer Insulte besonders für jene Teile eine sehr grosse. Einen Beweis dafür liefert die Zusammenstellung von Grandidier[2]), der gerade für diese Jahre die meisten Todesfälle bei den Blutern berechnet. Auch Stahel's[3]) Erfahrun-

1) Inaug.-Dissert. Freiburg 1889.
2) Grandidier, pag. 154.
3) Stahel, pag. 47.

gen mit den Bluterfamilien in Wald decken sich damit, wenn er schreibt: „Wir finden in diesem frühesten Alter, von der Geburt bis zum 1.—2. Lebensjahre keine Wundblutungen, keine Muskelblutungen, keine Gelenkblutungen, weil das Kind weder die Gelenke stark belastet und braucht, noch die Muskulatur anstrengt, noch Traumen stattfinden."

Jedenfalls können wir ohne Zwang für das erstmalige Auftreten von Bluterguss in einem Gelenk auch in solchen Fällen, wo dies nicht ausdrücklich bemerkt ist, traumatischen Ursprung annehmen. Es spricht auch in gewissem Sinn dafür der Umstand, dass fast regelmässig das Kniegelenk als zuerst befallen angegeben wird; denn ohne Zweifel ist dieses in jenen Jahren den meisten Läsionen ausgesetzt.

Für die Recidive ist die Lösung der Frage nach der Aetiologie meines Erachtens erheblich leichter. Es liegen hier allerdings eine Reihe von Beobachtungen vor, — besonders auch in unserm zweiten Falle ist dies ausdrücklich hervorgehoben — wo die Gelenkanschwellungen teilweise ohne jedes wahrnehmbare Trauma entstanden, während die Kranken das Bett hüteten. Allein, wenn wir die Sektionsbefunde, besonders die Bokelmann'sche Untersuchung bei solchen Blutergelenken in Betracht ziehen, wo als charakteristischer Befund im ersten Stadium „ausserordentlich starke Hyperplasie der Synovialzotten und Gestaltveränderungen der Oberfläche der Gelenkknorpel" angeführt ist, so erscheint es sehr wahrscheinlich, dass zu einem traumatischen Hämarthros hier kein stärkeres Trauma gehört. In einem solchen Gelenk kann bei jeder Bewegung eine dieser „überaus gefässreichen", hyperplastischen Zotten eingeklemmt, abgerissen oder es können Defekte in den veränderten Knorpel gerissen werden, ohne dass subjektiv und objektiv das geringste zu erkennen ist.

Wir dürfen also wohl in jedem Falle die Blutergüsse als traumatischen Ursprunges bezeichnen, obwohl sie häufig ganz spontan entstanden zu sein scheinen. Die Zeit des erstmaligen Auftretens eines Hämarthros würde sich auch nur darnach richten, ob früher oder später ein genügend starkes Trauma auf das betreffende Gelenk eingewirkt hat.

Ob die Neigung zu diesen Gelenkblutungen mit der Zeit abnimmt, ist nicht sicher festzustellen. Es scheint zwar, wie dies auch ausdrücklich in unserem zweiten Falle betont ist, als ob mit den

Jahren die Anfälle seltener würden. Lossen[1]) erklärt auch für die Hämophilie im allgemeinen, „dass sich die Blutdiathese in späterem Alter verliere". Jedenfalls darf man annehmen, dass mit dem Eintritt des dritten König'schen Stadiums, mit dem Stadium der Kontraktur, die Blutergüsse nur ausnahmsweise noch eintreten. In unserem ersten Falle trat erst bei Anlegung des Zugverbandes in dem einen der kontrakten Kniee wieder ein leichter Erguss auf, während sich solche vor der Kontraktion fortwährend wiederholt hatten. Auch Mutzenbecher[2]) berichtet, dass der Arm eines 37jährigen Bluters kontrakt wurde, nachdem die Neigung zu Blutungen sich allmählich verloren hatte.

Jedoch es kommt nur in seltenen Fällen zu diesem ausgebildeten Stadium der Kontraktur und gar zur Verwachsung der Gelenkenden. Meist ist nur eine Bewegungsbeschränkung das Resultat und auch dies nur in Gelenken, die besonders häufig von Blutergüssen heimgesucht sind. Oben an steht in dieser Beziehung das Kniegelenk, das ja auch bei weitem am meisten von Schwellungen befallen ist. Grandidier[3]) gibt an, dass er 5mal das Kniegelenk, 4mal das Hüftgelenk, 3mal Hüft- und Kniegelenk zugleich, und je einmal Schulter- und Ellbogengelenk ankylosiert gefunden habe. Von anderen Gelenken fand ich Angaben über Ankylosen eines Fingers bei Lemp und Bowlby[4]) und des Fussgelenks bei Stahel und Reinert. Ueber das Alter, in dem die Ankylosen gewöhnlich eintraten, liess sich meist nichts Bestimmtes erheben, da die Kranken nicht dieser wegen sich in ärztliche Behandlung begeben und letztere daher nur beiläufig erwähnt werden, wenn die Bluter sonstwie ärztliche Hilfe in Anspruch nahmen und untersucht wurden.

Dass Ankylosen entstehen bei diesen Blutergelenken kann uns nicht wundernehmen, wenn wir die durch die Autopsien festgestellten Veränderungen der Gelenkknorpel in Betracht ziehen. König[5]) beschreibt sie folgendermassen: „überall hat der Knorpel seine weisse Farbe und seinen Glanz verloren, er ist schmutzig rötlichbraun, graubraun verfärbt. An einzelnen Stellen haben sich Faserstoffmassen auf den Knorpel geschoben, welche ihre Neigung zur Binde-

1) Lossen. Zeitschrift für Chirurg. pag. 362.

2) Mutzenbecher. De Hämorrhagicis. Inaug.-Dissertation. Heidelberg 1841.

3) Grandidier, pag. 100.

4) Bowlby. Saint Bartholom.-Hosp. Reports XXVI. pag. 88.

5) Saul. Klin. Vortr. Nr. 36. pag. 8.

gewebsbildung zeigen. Sie sind bedeutungsvoll als Vorläufer von Synechien im Gelenk. Die eigentlich charakteristischen Veränderungen bestehen aber in eigentümlich scharfrandig, landkartenartig fortschreitenden, kleineren und grösseren, tief bis an und in die Knochenoberfläche den Knorpel ausnagenden Defekten, in verschiedenen Gebieten des Gelenks, am meisten freilich da, wo sich auch Faserstoffauflagerungen finden". Diese Veränderungen erklären auch die häufig erwähnte Krepitation in diesen Gelenken.

Merkwürdig ist das öfters erwähnte Vorkommen von Veränderungen an den Knochen nach einer abgelaufenen hämophilen Panarthritis.

Einzig steht der Fall von Wachsmuth [1]) da, in welchem eine solche Affektion des Hüftgelenkes Verlängerung des Beines nach sich zog. Anschwellung des Knochens, besonders der Condylen des Femur und Humerus sowie der Malleolen sind erwähnt von Stahel [2]), Grandidier [3]) und Simon [4]). Diese Angaben erklärt König für Täuschungen. Es leuchtet auch ein, dass solche leicht vorkommen kann, wenn man die meist kontrakten, nur von ganz dünnen Hautdecken überzogenen Gelenkenden sieht. Bei meinen Untersuchungen glaubte ich mehrmals auf den ersten Anblick eine Verdickung der Gelenkenden vor mir zu haben, was sich aber bei genauerer Prüfung jedesmal als unrichtig herausstellte.

Mehrere Autoren beschreiben Auftreibungen an den Epiphysen. Besonders prägnant ist in dieser Hinsicht eine Veröffentlichung von A. Bowlby. Es scheint mir von Interesse, auf dessen Fälle etwas näher einzugehen:

1. E. M., 31 J., starker Bluter, litt oft an Gelenkschwellungen, besonders an Knie und Ellbogen. Die Muskulatur der rechten untern Extremität ist ziemlich atrophisch. Das Kniegelenk ist beträchtlich geschwollen. Die Gelenkenden des Femur und der Tibia und die Kanten der Patella zeigen unregelmässige Auftreibungen, knöcherne Knötchen, wie sie häufig bei „Osteoarthritis" vorkommen. Besonders zahlreich sind sie auch am Femur. Die Synovialmembran ist verdickt. Das Gelenk kann vollständig extendiert, aber nur bis zu 1 R flektiert werden. Alle Bewegungen sind schmerzhaft und von Crepitation begleitet. Fuss- und Hüftgelenk sind normal. Die linke untere Extremität ist im Fussgelenk ankylosiert und zeigt

1) Wachsmuth. Zeitschrift des deutschen Chirurgenvereins. Bd. 3.
2) Stahel, pag. 12, 26, 34.
3) Grandidier, pag. 101 und 103.
4) Simon. Recherches sur l'hemophilie. Thèse. Paris 1874.

daselbst einige Verdickungen. Das Knie ist ein wenig angeschwollen; es befinden sich einige kleine Exostosen an Tibia und Femur. Bei Bewegungen fühlt man ein leichtes Krachen. An der rechten obern Extremität ist das Handgelenk normal. Die Form der knöchernen Teile des Ellbogengelenks ist sehr verändert durch knötchenförmige Exostosen. Das Gelenk selbst steht in halber Flexion und Pronation. Leichte Flexion ist möglich, nicht dagegen Supination. Die Bewegungen rufen keine Schmerzen, dagegen deutliche Crepitation hervor. Das Schultergelenk ist normal. Die linke obere Extremität ergiebt denselben Befund wie rechts.

2. A. M., 19 J., Bruder von E. M., war früher sehr viel von Gelenkschwellungen befallen. In erster Linie stand hier auch Knie- und Ellbogengelenk; die letzteren sind seit dem 7. Jahre steif. Das l. Knie schwoll nach einem leichten Trauma wieder an. Bei der Untersuchung war das r. Ellbogengelenk geschwollen und difform. Pronation ist vollständig, Supination nicht möglich. Flexion kann bis zu 1 R schmerzlos, aber von Crepitation begleitet ausgeführt werden. Das Radiusköpfchen ist stark verdickt. Rechts ist das Hand- und Schultergelenk normal. Das Ellbogengelenk ist erheblich geschwollen, die Gelenkkapsel fühlt sich verdickt an. Der Knochen ist wenig aufgetrieben. Bei Bewegungen fühlt man Crepitation. Das r. Knie ist nicht geschwollen; die Knochenenden sind verdickt und zeigen unregelmässige, knötchenförmige Exostosen. Die Bewegungen sind schmerzlos. Extension ist normal. Flexion auf $^1/_2$ R. beschränkt. Das l. Knie ist stark geschwollen. Die Knochen sind aufgetrieben, Bewegungen beschränkt, schmerzhaft und crepitierend. Bezüglich der Heredität giebt Bowlby an, dass 2 Brüder der Patienten an Verblutung gestorben sind. Ueber die Eltern war nichts Sicheres herauszubringen.

3. R. B., 36 J. Bruder ist Bluter. Pat. hat schon oft tagelang aus leichten Wunden und nach Zahnextraktionen geblutet. Die Gelenkschwellungen traten hier zuerst unter grossen Schmerzen an den Knien auf, die allmählich schwächer und steif wurden. Ebenso schwoll der l. Ellbogen an. Er wurde mit einer ungewöhnlich grossen Schwellung des l. Knies aufgenommen. Die Haut ist gerötet, glatt und glänzend. Unterschenkel leicht flektiert. Tanzen der Patella. Bewegungen kaum möglich, dabei starke Crepitation. Die Knochenenden scheinen verdickt und formverändert; auf der Patella macht sich eine besondere Knochenauftreibung fühlbar. Die sonstigen Gelenke der untern Extremitäten waren normal. Das l. Ellbogengelenk lässt sich nicht vollständig strecken, ebenso ist vollständige Supination unmöglich. Dabei fühlt man Crepitation, das Capitulum radii fühlt sich verdickt an. Das r. Ellbogengelenk ist ähnlich beschaffen.

Verfasser kommt auf Grund seiner Beobachtungen zu dem Schluss, dass diese Gelenkaffektionen sich meist als „Osteoarthritis“ darstellen. Er hält es für unmöglich, dass all diese Veränderungen

an den Gelenken durch den einfachen Bluterguss hervorgerufen werden können. „Es ist zweifellos, sagt Bowlby, dass besonders die Gelenkschwellungen, welche direkte Folgen von Traumen sind, bei manchen Blutern eine ausserordentliche Neigung zu akuten Entzündungen haben, die dann als schwere Form von „Osteoarthritis“ erscheinen“.

Wie die Entstehung dieser Neubildungen aufzufassen ist, liegt vorerst noch im Dunkeln, da es durchaus fraglich erscheint, ob der Reiz, den der Bluterguss auf die Gelenkteile ausübt, genügen kann, um auch diese Veränderungen hervorzurufen. Indessen gehören diese Befunde entschieden zu den Seltenheiten. —

Zum Schlusse möchte ich noch die Frage berühren, ob diese Gelenkaffektionen nur bei männlichen Hämophilen vorkommen. Die Hämophilie ist ja in erster Linie eine Heimsuchung des männlichen Geschlechts. Allein es sind doch eine Reihe von Fällen von Hämophilie beim Weibe beobachtet. Nach Kehrer's Zusammenstellung kommt auf 13 männliche ein weiblicher Bluter. Merkwürdigerweise finden sich bei diesen fast nie Gelenkschwellungen erwähnt. Nur Fischer [1]) spricht von rheumatischen Affektionen bei weiblichen Blutern und Wickham Legg [2]) erwähnt eine 30jährige Frau, die nach Verletzungen stark blutete und häufig an schwerem Nasenbluten sowie spontan auftretenden subkutanen Hämorrhagien litt. Diese bekam nach einer Schwangerschaft eine Schwellung des linken Knies, wobei die Bursa patellae aufgetrieben und mit seröser Flüssigkeit gefüllt war. Man kann kaum sagen, dass diese Fälle das Vorkommen beim Weibe beweisen. —

Zweck vorstehender Zeilen ist es, durch Vermehrung der Kasuistik die Aufmerksamkeit noch mehr auf die Gelenkerkrankungen bei Blutern zu lenken. Es ist ja zweifellos von grösster praktischer Wichtigkeit, diese Erkrankungen von ähnlichen Gelenkaffektionen unterscheiden zu können, da erfahrungsgemäss die Erscheinungen eines Blutergelenkes in einem bestimmten Stadium mit denen eines „Tumor albus“ so grosse Aehnlichkeit besitzen, dass sehr leicht folgenschwere, diagnostische Irrtümer entstehen. Das schon in den leichten Fällen sehr heimtückische und langwierige Leiden hat sich, vor allem in unserem ersten Falle, als eine der schwersten Gelenk-

1) Cf. oben.
2) Schmidt's Jahrbücher. Bd. 156.

krankheiten gezeigt durch die zahllosen Attaken und kolossalen Kontrakturen; vielleicht ist in der ganzen Kasuistik kein solch schwerer Fall vorhanden. Besonders auch der Umstand verschlimmert die Prognose des Leidens erheblich, dass es manchmal jeder Therapie spottet, wie wir in unserem ersten Falle sehen: der Kranke ist zeitlebens zum Krüppel gestempelt und fast jeder Ortsbewegung beraubt.